

14º Congresso Brasileiro de Gastroenterologia Pediátrica

05 a 9 de junho de 2012
São Paulo - SP



Trabalhos Científicos

Título:

Autores: SCHMIDT LPC, COELHO CMNP, BIANCHI AM, PERES MFB, ALVES LT, , , ,

Resumo: Introdução: As patologias classificadas como colestase intra-hepática familiar progressiva (Progressive familial intrahepatic cholestasis - PFIC) envolvem um grupo de doenças hereditárias, autossômicas recessivas, caracterizadas por doença hepática colestática, sem anormalidades estruturais hepatobiliares. Os mecanismos fisiopatológicos dessas patologias envolvem alterações na função de excreção hepática. Atualmente, podem ser classificadas como PFIC 1, PFIC 2 e PFIC 3. Descrição do caso: Criança de 12 anos, sexo masculino, com quadro de prurido generalizado desde os quatro meses de vida, com períodos de acalmia e exacerbações. Recebeu tratamentos dermatológicos com hidratantes tópicos e corticosteroides, todos com resposta pouco eficaz. Em agosto de 2011 iniciou acompanhamento com a Gastropediatria devido a enzimas hepáticas alteradas, encaminhado pela Dermatologia. Apresentava exames com discreto aumento de enzimas hepáticas e colangioressonância mostrando sinais de hepatopatia crônica. Foi aventada a hipótese de PFIC, sendo encaminhado para realização de biópsia hepática e imunohistoquímica com achados consistentes com cirrose em atividade. Iniciado tratamento com Colestiramina, Ácido ursodesoxicólico e Dexclorfeniramina com bom controle do prurido. Comentários: O prurido é um sintoma comum dentro da prática médica, sendo atribuído a várias causas. Em Hepatologia, aparece em doenças que cursam com colestase, sendo muito característico nas PFIC, trazendo morbidade ao quadro, com prejuízo na qualidade de vida dos pacientes. O prognóstico desses pacientes não é favorável, observando-se, habitualmente, a persistência de colestase crônica, hipodesenvolvimento e evolução para cirrose hepática. Assim, é comum a indicação de transplante hepático para essas crianças.